

Caso clínico

Tumor de Frantz-Gruber, un tumor sólido pseudopapilar del páncreas poco frecuente

(Frantz-Gruber Tumor, An Infrequent Solid Pseudopapillary Tumor Of The Pancreas)

Humberto Álvarez-Pertuz, Francisco Poblete-Otero, Andrés Arana-Sáenz, Karina Hernández-Ramírez, David Villegas-Bermúdez

Resumen:

El tumor de Frantz–Gruber es una masa sólida pseudopapilar del páncreas, poco común y con bajo potencial de malignidad, descrita por primera vez por Franz en 1959.¹ Predomina en mujeres entre la 3era y 4ta década de vida. La sintomatología está dada principalmente por efecto de masa y se caracteriza por dolor vago y sensación de plenitud. El diagnóstico radiológico incluye estudios como tomografía axial computarizada (TAC) y resonancia magnética, y los estudios histológicos confirman la sospecha clínica. El abordaje es quirúrgico en la mayoría de los casos e incluye una resección completa del tumor. La presencia de metástasis hepática no es infrecuente. La sobrevida a 5 años es por arriba del 90%.² Se reporta el caso de un paciente de 15 años, sin antecedentes patológicos o quirúrgicos, visto en el Servicio de Emergencias por epigastralgia y vómitos. Un ultrasonido (US) abdominal demostró una lesión en la cola pancreática, luego por TAC y US endoscópico se logró documentar una masa de aspecto quístico y contenido denso que abarca también el cuerpo del páncreas. Se recomendó abordaje quirúrgico; durante la laparotomía exploratoria se halla tumoración mixta sólido-quística. Se practicó pancreatemia distal y esplenectomía. La evolución y manejo postoperatorio fueron sin complicaciones.

Descriptor: Dolor abdominal, tumor sólido pseudo-papilar, tumores pancreáticos benignos, pancreatemia distal, ultrasonido endoscópico.

Abstract

The Frantz-Gruber tumor is a rare solid pseudopapillary mass of the pancreas characterized for its low malignant potential, first described by Franz in 1959.¹ It occurs mainly in women

Servicio de Cirugía, Hospital San Rafael de Alajuela, Caja Costarricense de Seguro Social

Abreviaturas: BAAF, Biopsia por aspiración con aguja fina; OMS, Organización Mundial de la Salud; TAC, tomografía axial computarizada; TPP, tumor pseudopapilar de páncreas; US, ultrasonido.

Correspondencia: Humberto Álvarez Pertuz.

Correo electrónico: halvarezcpx@yahoo.com

ISSN 0001-6002/2011/53/3/151-153

Acta Médica Costarricense, ©2011

Colegio de Médicos y Cirujanos

between the third and fourth decades of life. Symptoms are determined by a mass effect, commonly non-specific abdominal pain and fullness sensation. Radiological diagnosis is mainly based on CT scan and Magnetic Resonance, while the histological findings confirm the clinical suspicion. Surgical management is recommended in most of the cases and implies complete resection of the tumor. Liver metastasis are not uncommon. Five year survival rates are about 90%.² We report the clinical case of a 15 year-old boy with negative personal or surgical history who came into the emergency room with epigastric pain and vomiting. An abdominal ultrasound showed a tumor localized in the tail of the pancreas, this was confirmed by CT scan. An endoscopic ultrasound showed a cystic mass with solid content. Facing this situation, surgical approach was decided. An exploratory laparotomy was performed and a mixed solid cystic tumor was found. A distal pancreatectomy plus splenectomy was performed. Postoperative course and follow-up where uneventful.

Key Words: abdominal pain, solid pseudopapillary tumor, benign pancreatic tumors, distal pancreatectomy, endoscopic ultrasound.

Recibido: 13 de octubre de 2011 **Aceptado:** 31 de marzo de 2011

Caso clínico

Estudiante masculino de 15 años con historia de dolor abdominal intenso epigástrico de 2 horas de evolución, asociado a vómitos de contenido alimentario, posterior a la ingesta de comida grasa. Consultó el Servicio de Emergencias del Hospital San Rafael de Alajuela en 2 ocasiones diferentes el mismo día. Al examen físico se documenta dolor a la palpación superficial y profunda de marco colónico, sin datos de irritación peritoneal.

El hemograma mostró leucocitosis sin desviación a la izquierda en el diferencial, mientras que la bioquímica indicaba amilasemia y amilaturia elevada, fosfatasa alcalina por encima de valores normales y bilirrubinas normales. Se postula una pancreatitis aguda de origen biliar y se indica un ultrasonido abdominal, el cual mostró una imagen dependiente de la cola pancreática, sólida, de textura heterogénea.

Se ingresa al Servicio de Cirugía General para completar estudios radiológicos, endoscópicos y determinar el origen exacto de la lesión. Se efectúa entonces una tomografía abdominal con medio de contraste, en la cual se documenta la presencia de un proceso expansivo de 106x80x72 mm, de paredes bien definidas, que comprime la curvatura mayor del estómago, hallazgos compatibles con un pseudoquistes pancreático de contenido denso (Figura 1). Posteriormente, un US endoscópico reportó una gran lesión de al menos 6x6 cm, la cual tiene un componente mixto (sólido y quístico) en relación con un tumor quístico del páncreas y no un pseudoquistes.

El paciente fue llevado a sala de operaciones con el diagnóstico preoperatorio de tumoración quística del páncreas. En la laparotomía se encontró una masa de apariencia sólido-quística y de consistencia duroelástica, que comprometía el cuerpo del páncreas, bien delimitada y sin invasión a órganos vecinos, ni lesiones metastásicas a otros órganos (Figura 2). Se realizó una pancreatectomía distal más esplenectomía. El paciente evolucionó sin complicaciones y fue egresado al décimo día postoperatorio.

El estudio histológico practicado revela una masa de 8.5x8 x 6 cm, sugerente de un tumor de Gruber-Frantz (tumor sólido pseudopapilar del páncreas) (Figura 3). El paciente sigue controles en la Consulta Externa de Cirugía General y Endocrinología, donde se reporta en excelente estado, con glicemias y hemoglobinas glicosiladas normales y sin ninguna complicación postquirúrgica.

Discusión

Los tumores pseudopapilares del páncreas (TPP) son conocidos a través de la historia con varios nombres, entre ellos: tumor sólidoquístico del páncreas, neoplasia epitelial papilar, tumor de Hamundi, tumor quístico papilar y tumor de Frantz-Gruber, entre otros. La primera mención acerca de la patología se hizo en 1959, con la descripción de Franz. En ese momento se describe la entidad como un tumor papilar del páncreas, benigno o maligno. Posteriormente, en 1981, Kloppel y colaboradores reportaron un total de 5 casos. Para 1999, Lam y colaboradores realizaron una revisión retrospectiva de la bibliografía y sumaron 452 casos

publicados.^{4,8} En 1996, la Organización Mundial de la Salud (OMS) nombró la patología como “tumores pseudopapilares del páncreas”, de acuerdo con la clasificación internacional de tumores del páncreas exócrino.

La clasificación de los tumores pancreáticos es de vital importancia para el médico que se enfrenta a este tipo de lesiones, debido a que solo el 10% de las lesiones pancreáticas son benignas, y entre ellas existen varias con potencial de malignización. Los tumores benignos de tipo inflamatorio no tienen potencial de malignización, mientras que los tumores benignos de neoformación, sí lo tienen. Por tanto, cualquier lesión pancreática debe ser estudiada a fondo y se debe tener una alta sospecha de malignidad hasta que se demuestre lo contrario.

El TPP es poco común, tiene una incidencia del 1% de los tumores pancreáticos, y una predisposición por el sexo femenino de origen no caucásico, mayormente las razas asiáticas y afroamericanas, con una media de edad entre los 20 y los 30 años. Presenta una relación de 1:10 entre sexo femenino y masculino. La predominancia de la mujeres como portadoras de este tipo de tumor, podría relacionarse con la existencia de receptores de progesterona (7), o como ha sido reportado por otros autores, estaría asociada con la relación existente entre el páncreas y los arcos genitales durante la embriogénesis, lo que determinaría que las células tumorales podrían derivar del epitelio celómico y del ovario [2]. En general, el TPP se sospecha en no más de la mitad de los casos de pacientes con masas pancreáticas sólidoquísticas, lo que posiblemente se explica por lo raro del tumor y por la variedad de patrones existentes durante el estudio por imágenes.

Casi todos los TPP tienen un comportamiento benigno, sin embargo, puede ocurrir degeneración maligna. Lam y colaboradores reportaron que de una serie de 452 casos, 66 presentaron metástasis locales o a distancia, lo que corresponde al 15% de la muestra [4,8]. La malignidad de este tipo de tumores se asocia más frecuentemente al sexo masculino, de mayor edad a la mencionada. Según la clasificación de la OMS, los TPP que cumplen criterios de malignidad (invasión vascular, nerviosa, linfática o metástasis hepáticas) son designados como carcinomas sólido pseudopapilares del páncreas. Se ha observado un

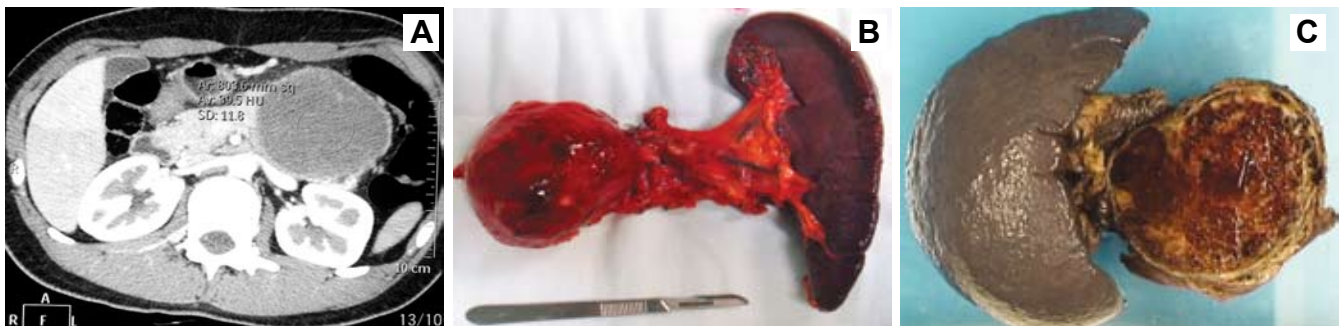


Figura 1. **A**-TAC de abdomen: evidencia masa pancreática que compromete cuerpo y cola de páncreas, de aspecto sólidoquístico, de paredes bien definidas, **B**-Segmento de páncreas (280gms) y bazo, se observa una masa localizada en la unión del cuerpo y cola pancreática, bien delimitada y **C**-Bazo y segmento de páncreas, se observa masa de 8,5x8x6cm localizada en la unión del cuerpo y cola del páncreas, encapsulada, de aspecto hemorrágico, con tabiques finos que cruzan la superficie de corte.

comportamiento más agresivo en las pacientes de edad avanzada. La ubicación de los tumores en el páncreas es variable, siendo la más frecuente en la cabeza, en un 40%, un 32% y un 28% en la cola y cuerpo del páncreas, respectivamente.⁶

Los pacientes con TPP generalmente no presentan ningún síntoma. Si la lesión es pequeña no existen anomalías en la exploración abdominal. Los estudios de laboratorio, tanto bioquímico como marcadores tumorales, suelen ser normales. Es bastante frecuente que el diagnóstico se haga de forma incidental al valorar el abdomen, sea con un US o con tomografía axial (TAC), por otras razones. Una forma de presentación es cuando el paciente o el médico detectan una masa sólida abdominal, sensación de opresión abdominal vaga o malestar leve; otra forma es cuando la masa crece lo suficiente para comprimir órganos vecinos y producir síntomas obstructivos. Si este es el caso, el dolor es el síntoma predominante (47%), o una masa palpable (35%).³ Los tumores generalmente son de aspecto esférico o elíptico, bien circunscritos. Están compuestos por una cápsula con áreas internas con zonas hemorrágicas y necróticas en el 50% de los casos,⁵ calcificaciones y presencia de septos muy friables son observados con menor frecuencia.

La biopsia por aspiración con aguja fina (BAAF) puede ser usada cuando las imágenes de rutina son inconclusas y el diagnóstico es incierto. Una circunstancia en la cual esto es fundamental, es cuando en el diagnóstico diferencial se incluyen tanto el TPP, como los tumores endocrinos pancreáticos, y en tumores grandes y voluminosos que requieran exéresis, la cual puede ser técnicamente difícil.⁹ El diagnóstico de los TPP se basa en características histológicas propias de este tumor, tales como la existencia de patrones sólidoquistico y pseudopapilar, en proporciones variables. Las células neoplásicas son uniformes y poligonales, con abundante citoplasma que contiene núcleos regulares ovales. Si bien la inmunohistoquímica no es esencial para su diagnóstico, puede ayudar a distinguir un TPP de tumores acinares o endocrinos.²

La mayoría de las células del tumor muestran inmunorreactividad de la membrana hasta en el 50% de los casos para CD56, vimentina, multifocal a sinaptosina, cromogranina, citoqueratina y antígeno carcinoembrionario. En el momento actual no se puede precisar con exactitud el TPP como un tumor neuroendocrino solo con base en la expresión positiva de CD56, sino que se debe complementar el estudio valorando la inmunorreactividad a CD10, vimentina y sinaptosina, las cuales no han tenido una fuerte expresión positiva para TPP en páncreas de adultos y fetales por sí solos, sin embargo, de forma conjunta aportan resultados valiosos para el diagnóstico.⁶

El origen celular de los TPP permanece incierto. Algunos investigadores mencionan que el origen puede ser una célula primordial pluripotencial y que, por diversos estímulos, puede diferenciarse en alguno de los tipos celulares pancreáticos.

El tratamiento del TPP es quirúrgico fundamentalmente y tiene como objetivo reseca por completo el tumor. En la práctica, los autores describen que se realiza la pancreatectomía distal o pancreaticoduodenectomía, de acuerdo con donde se localiza la lesión.³ El manejo de este tipo de tumores debe ser siempre agresivo, incluso con compromiso de estructuras locales. Es interesante el hecho de que a pesar de presentar compromiso metastático, el pronóstico de estos pacientes es considerablemente mejor que el de pacientes con igual extensión de invasión, pero originada en otro tipo de tumores pancreáticos. La resección se indica aún en presencia de metástasis hepáticas, porque se observa alta sobrevida. En general, los pacientes poseen un buen pronóstico, y se documenta una sobrevida mayor al 90%, a los 5 años. El tamaño del tumor no debe constituir un factor de no resecaibilidad.² Los TPP rara vez producen metástasis a ganglios linfáticos, por lo tanto, una linfadenectomía extensa no es necesaria.⁵ Se debe tener en cuenta que factores como la invasión venosa, invasión perineural, alto grado nuclear, nidos de tejido necrótico e invasión capsular, son factores de alto potencial de malignidad.⁴ El papel de la quimioterapia o quimiorradioterapia en el tratamiento de los TPP no está claro. En un solo caso se reportó respuesta a la radiación en una lesión localmente avanzada, la cual comprometía la vena porta.⁷

Agradecimientos:

Al doctor Jorge Acuña Calvo, jefe Servicio de Cirugía, Hospital San Rafael de Alajuela, por su constante apoyo e invaluable colaboración.

Referencias:

1. Jin Young Choi, Myeong Jin Kim, Joo Hee Kim, Seung Hyung Kim, et al. Solid Pseudopapillary Tumor of the Pancreas: Typical and Atypical Manifestations. *AJR Am J Roentgenol.* 2006; 187: 178-186.
2. Xavier Aretxabala, Guillermo Rencoret, Fernando Maluenda, Carmen Fernández, Attila Csendes, et al. Tumor sólido pseudopapilar del páncreas: caso clínico. *Rev Chilena de Cirugía.* 2008; 60:241-245.
3. Sushanth Reddy, Christopher Wolfgang. Benign Pancreatic Tumors. *Surg Clin N Am* 2007; 87:1359-13778.
4. Kristin M. Coleman, Michael C. Doherty, Steven A. Bigler. Solid-Pseudopapillary Tumor of the Pancreas. *Radiographics.* 2003;23: 1644-1648.
5. Feng Yang, Chen Jin, Jiang Long, Xian Jun Yu, Jin Xu, Yang Di, et al. Solid pseudopapillary tumor of the pancreas: a case series of 26 consecutive patients. *Am J Surg.* 2009; 198: 210-215.
6. Oscar Zumarán-Cuellar, Teodoro Romero-Hernández, Roberto Blanco-Benavides, Rocío Ramírez-Aceves. Tumor de Frantz-Gruber: reporte de un caso. *Rev Gastroenterol Mex.* 2004; 4: 236-239.
7. Sushanth Reddy, John L. Cameron, Jennifer Scudiere, Ralph H. Hruban, Elliot K. Fishman, et al. Surgical Management of Solid-Pseudopapillary Neoplasms of the Pancreas (Franz or Hamuoudi Tumors): A Large Single-Institutional Series. *The American College of Surgeons.* 2009; 5: 950-957
8. King Y. Lam, Chung Y. Lo, Sheung T. Fan. Pancreatic Solid-cystic-papillary Tumor: Clinicopathologic Features in Eight Patients from Hong Kong and Review of the Literature. *World J Surg.* 1999; 23: 1045-1050.
9. Melinda M. Mortenson, Matthew H. G. Katz, Eric P. Tamm, Manoop S. Bhutani, et al. Current diagnosis and Management of unusual pancreatic tumors. *Am J Surg.* 2008; 196:100-113.